

Diagnóstico diferencial entre afasia de Mesulam y afasia secundaria a trastorno isquémico mediante SPECT cerebral de perfusión

V.M. POBLETE GARCÍA^a, S. RUÍZ SOLÍS^a, A. GARCÍA VICENTE^a, A. BERBEL GARCÍA^b, S. RODADO MARINA^a, M. CORTÉS ROMERA^a, A. SORIANO CASTREJÓN^a

^aServicio de Medicina Nuclear. Hospital Nuestra Señora de Alarcos (Ciudad Real). ^bServicio Neurología. Hospital La Mancha Centro (Alcázar de San Juan).

Resumen.—Presentamos dos casos de trastorno afásico con presentación clínica y hallazgos en técnicas de imagen morfológicas similares. En ellos, la SPECT cerebral de perfusión resultó ser la prueba complementaria más útil en el diagnóstico diferencial de dos patologías con distinta etiología: afasia primaria progresiva (APP) o de Mesulam y afasia secundaria a accidente cerebrovascular isquémico.

PALABRAS CLAVE: Afasia. Mesulam. SPECT. Accidente cerebrovascular isquémico.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS BETWEEN MESULAM'S APHASIA AND APHASIA SECONDARY TO ISCHEMIC DISORDER BY BRAIN PERFUSION SPECT

Summary.—Two cases with aphasic dysfunction with similar clinical features and structural neuroimaging studies results are presented. In these cases, brain perfusion SPECT was the most useful complementary study in the differential diagnosis of two pathologies with different etiologies: primary progressive aphasia or Mesulam's aphasia and aphasia secondary to a stroke.

KEY WORDS: Aphasia. Mesulam. SPECT. Stroke.

INTRODUCCIÓN

La afasia se define como una pérdida del lenguaje causada por una lesión orgánica cerebral, produciéndose una ruptura del procesamiento lingüístico. El origen de la lesión cerebral puede ser: vascular, neoplásico, traumático y degenerativo, entre otras. La afasia primaria progresiva (APP), o de Mesulam, fue descrita por este autor en 1982¹, caracterizándose por

una aislada y progresiva alteración del lenguaje sin otras disfunciones cognitivas². Es su origen primario el factor más importante en la diferenciación con otros cuadros afásicos producidos por un daño cerebral secundario a un proceso patológico definido, siendo la sintomatología similar en ambos.

CASO CLÍNICO 1

Paciente varón de 79 años de edad, sin antecedentes de interés, y con cuadro de pérdida progresiva del lenguaje de dos años de evolución, consistente en incapacidad para generar conversaciones espontáneas y articular frases complicadas, lenguaje dubitativo, parafasias semánticas, incapacidad para leer o escribir y mala comprensión. La repetición de frases fue normal, aunque el paciente se mostró incapaz de reconocer y denominar objetos comunes.

La tomografía computarizada (TC) (fig. 1A) mostró retracción cortico-subcortical difusa, más marcada en región fronto-temporal izquierda, con dilatación del sistema ventricular y discreta asimetría a favor del ventrículo lateral izquierdo.

La SPECT de perfusión cerebral con ^{99m}Tc-HMPAO (fig. 1B) evidenció hipoperfusión marcada en lóbulo temporal izquierdo, en área perisilviana, y de menor significación en región posterior de lóbulo frontal homolateral, sin otros hallazgos significativos.

La orientación diagnóstica fue de APP o de Mesulam.

CASO CLÍNICO 2

Paciente mujer de 60 años de edad, diagnosticada de epilepsia parcial criptogénica a los 7 años de edad, cursando con crisis y pseudocrisis. La paciente ingre-

Recibido: 5-12-03.

Aceptado: 30-07-04.

Correspondencia:

V.M. POBLETE GARCÍA
Servicio de Medicina Nuclear
Hospital La Mancha Centro
Avda. Pío XII, s/n
13002 Ciudad Real

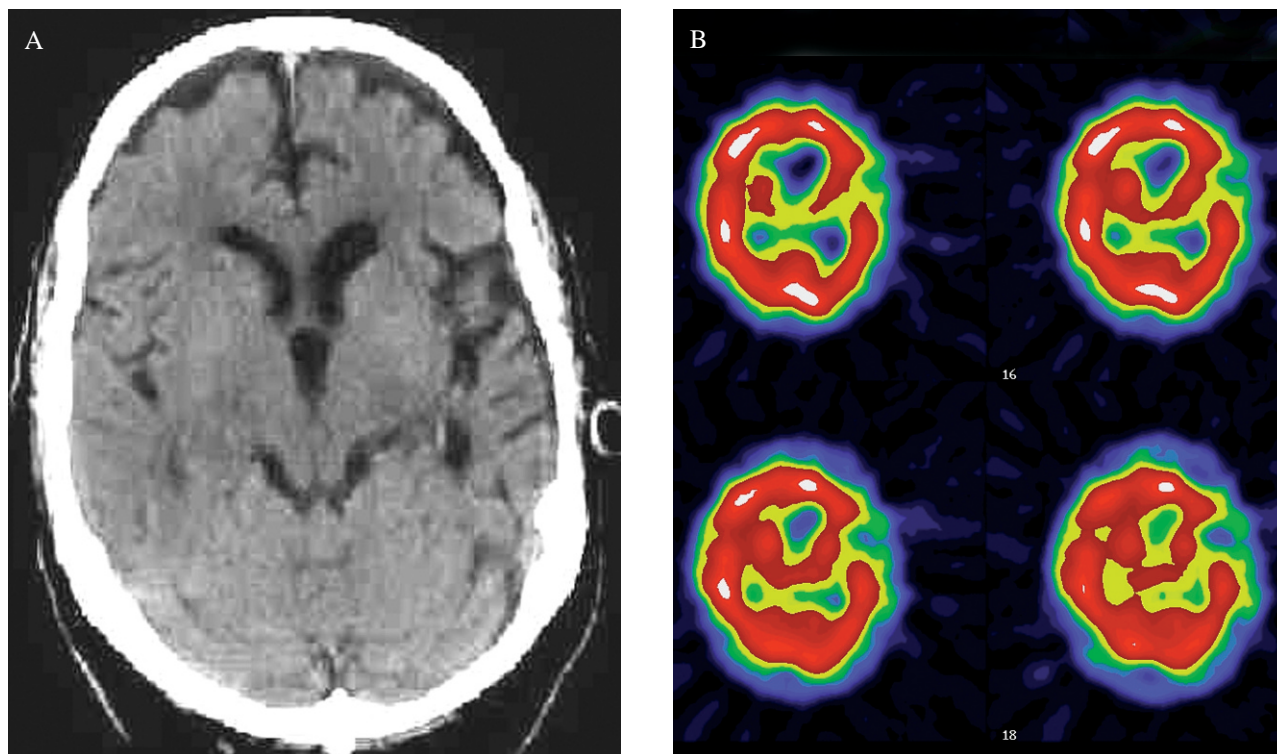


FIG. 1.—A) Imagen de TC de paciente 1. Es muy patente la imagen de atrofia cortical localizada en lóbulo temporal. Es evidente la correspondencia con los hallazgos de la SPECT (B), en el que se visualiza un defecto de perfusión localizado en dicha región. La imagen de la TC es muy similar a la observada en el paciente 2 (fig. 2A).

só en nuestro hospital con un episodio brusco de hemiparesia derecha y afasia, recuperando durante su evolución clínica el trastorno motor de manera completa, y persistiendo sin mejoría el trastorno del lenguaje. En la exploración clínica, la paciente comprendía perfectamente tanto el lenguaje hablado como escrito, pero era incapaz de articular palabras, emitiendo únicamente sonidos guturales. En la TC (fig. 2A) se observó atrofia cortico-subcortical difusa, más significativa fronto-temporal izquierda. La resonancia magnética (RM) mostró atrofia cortico-subcortical, sin evidencia de lesiones focales.

La SPECT de perfusión cerebral (fig. 2B), mostró hipoperfusión fronto-parieto-temporal izquierda marcada, talámica homolateral, e hipoperfusión cerebelosa contralateral (diasquisis cerebelosa cruzada) (fig. 3).

El diagnóstico final fue de trastorno afásico secundario a accidente cerebrovascular isquémico.

DISCUSIÓN

En la afasia aparecen alteraciones específicas que se manifiestan de forma variable en alguno, varios e

incluso todos los niveles funcionales del lenguaje (fonológico, morfológico, sintáctico, semántico, prosódico y pragmático), originando un déficit patológico de la expresión y/o comprensión del lenguaje oral y escrito.

La afasia de origen vascular no se diferencia de la afasia primaria o de origen tumoral por la semiología. El factor determinante de los síntomas afásicos no es la etiología de la lesión cerebral, sino su localización neuroanatómica, y su impacto sobre las redes neuronales que procesan el lenguaje³.

Aunque ya Broca en la segunda mitad del siglo XIX describió asociación entre la afasia y lesiones cerebrales específicas, no fue hasta la década de los 70 cuando se establece la correcta localización de estas lesiones en la región cortical perisilviana⁴.

La APP o de Mesulam está caracterizada por un deterioro progresivo de la función lingüística con una relativa preservación del resto de funciones cognitivas. Las alteraciones del lenguaje suelen evidenciarse en marcados errores fonológicos que aumentan de manera progresiva, reduciendo así mismo la producción verbal, y desarrollando con el tiempo dificultades en la discriminación auditiva de los fonemas. Este

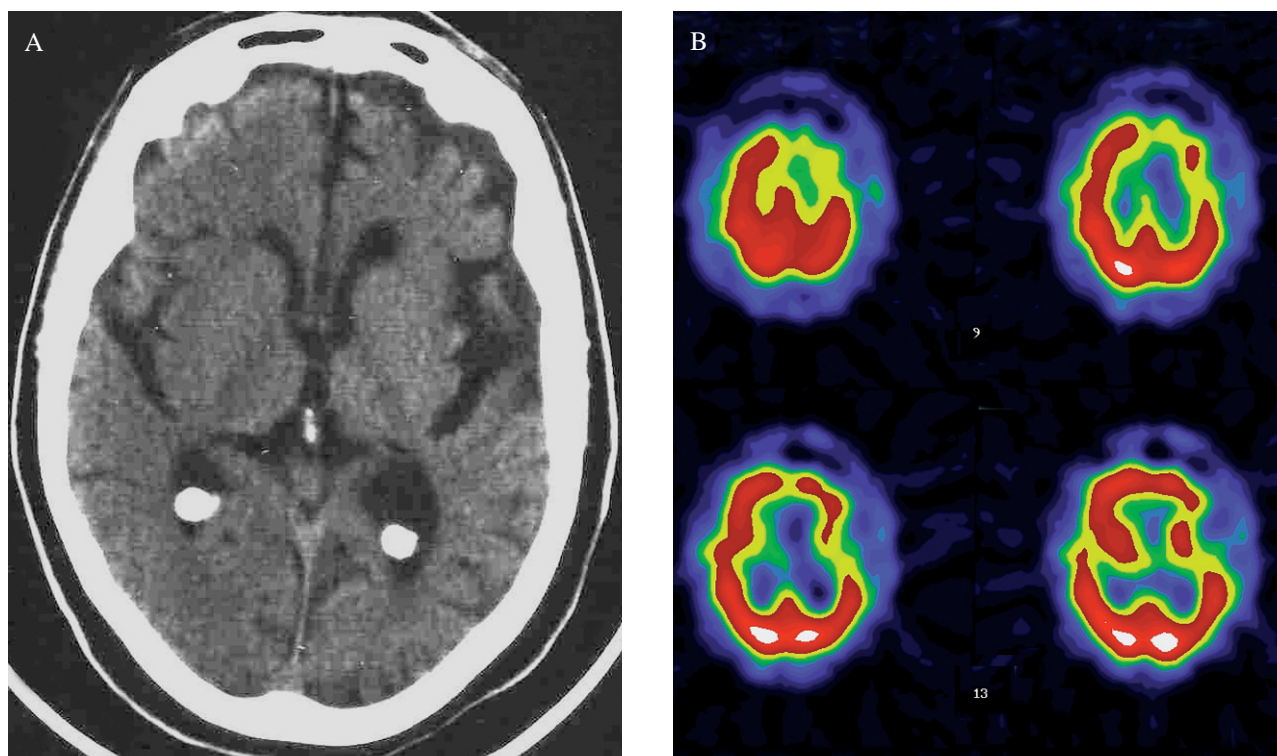


FIG. 2.—A) TC de la paciente 2. Al igual que en la figura 1A, se visualiza área de importante atrofia cortical en lóbulo temporal izquierdo, y más marcada en región frontal. La similitud de los hallazgos entre ambos pacientes es patente. No se visualizan hallazgos sugestivos de ACV. B) Cortes transaxiales correspondiente a la SPECT de esta paciente: la hipoperfusión en regiones fronto-temporales, y la asimetría respecto al lado contralateral son más sugestivas de proceso vascular que de atrofia cortical.

proceso evoluciona hacia un mutismo y una sordera verbal. No existen trastornos de la memoria semántica no verbal, con buen reconocimiento de objetos, sinónimos, etc., e indemnidad de funciones relacionadas con la percepción visual⁵. Aunque con el tiempo pueden afectarse otras funciones cognitivas que en un primer momento permanecían preservadas, este deterioro nunca llega a ser tan importante como el que se da en otras entidades como por ejemplo la demencia de tipo Alzheimer⁶.

El papel principal de las pruebas morfológicas de imagen en este cuadro es inicialmente descartar la existencia de una lesión cerebral origen de la sintomatología⁷, y/o revelar atrofia cortical focal asimétrica en el hemisferio dominante⁸, hallazgo característico de esta entidad. En las series de Westbury y Bub⁹, en un total de 112 pacientes con APP, el 56 % mostraron atrofia cortical hemisférica, en región perisilviana y lóbulo temporal. La afectación presenta una predilección por el hemisferio izquierdo¹⁰, con atrofia sobre todo del lóbulo temporal y frontal¹¹, aunque hay autores que han descrito afectación bilateral¹². En relación con esto, y en contra del modelo clásico

de la dominancia del hemisferio izquierdo en el lenguaje, parece que ciertos componentes del lenguaje se localizan en el lóbulo temporal derecho, como la habilidad para apreciar múltiples significados de las palabras, el humor y el sarcasmo¹³. Pachalska et al¹⁴ encontraron que pacientes con lesiones en hemisferio derecho eran incapaces de profundizar en la conversación. Otros autores como Drzezga et al¹⁵, para explicar la afectación bilateral en la APP, defienden que este proceso no puede ser considerado como una entidad patológica por sí misma, sino como una asociación de síntomas complejos asociados con una alteración degenerativa cortical, con afectación inicial más severa en un hemisferio. Así, las lesiones que afecten de manera primaria al hemisferio dominante, tendrían una presentación clínica más precoz, lo que explicaría una predominancia de afectación del hemisferio izquierdo en la mayoría de los pacientes con APP.

Los hallazgos anatomopatológicos descritos en este cuadro son variados aunque la variabilidad de la presentación clínica parece depender de la localización de las lesiones y no de la histopatología¹⁶.

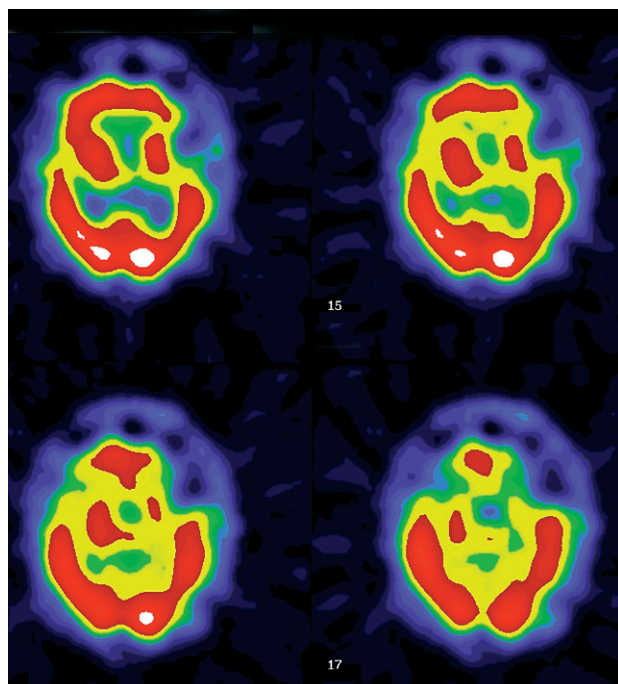


FIG. 3.—Cortes transaxiales en regiones subcorticales de paciente 2, mostrando hipoperfusión de lado izquierdo respecto a contralateral.

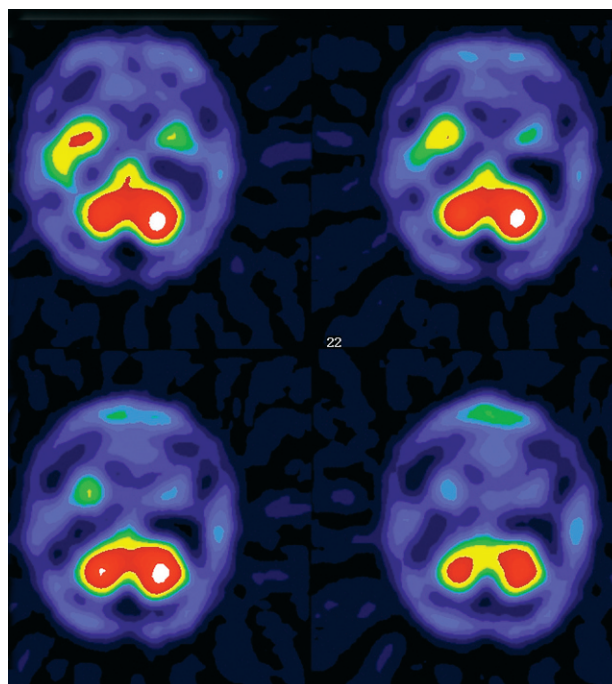


FIG. 4.—Cortes transaxiales en región de cerebelo de paciente 2, con hipoperfusión de hemisferio cerebeloso derecho respecto a contralateral (diasquisis cerebelosa cruzada).

Los estudios neurofuncionales (SPECT y PET) presentan una alta sensibilidad en la detección de las lesiones en estos procesos, mostrando alteraciones mayores que las objetivadas por pruebas morfológicas, o no visualizadas por éstas. Sinnatamby et al¹⁷, encontraron que las anomalías funcionales pueden preceder en el tiempo a las morfológicas. Este fenómeno se explica por la desaferentación de la región conectada con el área atrófica o una pérdida neuronal no visible en la imagen morfológica^{7,17}. Los hallazgos patológicos que muestran estas técnicas suelen objetivarse localizados en el hemisferio izquierdo durante los primeros años de evolución¹⁸, con afectación de lóbulos temporales, frontales o parietales, y más específicamente en las áreas de Broca y Wernicke¹², aunque en pacientes de larga evolución se han descrito lesiones en el hemisferio contralateral^{19,20}.

Respecto a nuestros dos casos, los hallazgos en la TC fueron inespecíficos y similares en ambos pacientes, a pesar de la diferencia etiológica del proceso afásico, localizándose en el caso 2 el área secundaria a la lesión isquémica supuestamente productora de la sintomatología. Tampoco fue evidenciada por la RM, técnica que presenta mayor sensibilidad en este tipo de lesiones. En este sentido, se ha descrito que lesiones isquémicas con afectación de regiones subcorti-

cales pueden producir una mezcla de desconexión talámica y de disfunción cortical, aunque no sean evidenciadas por TC o RM²¹.

La SPECT de perfusión demostró en ambos pacientes áreas de hipoperfusión en lóbulos temporal y frontal izquierdo, aunque en el caso del paciente 2, de carácter más severa y extensa, con afectación además de lóbulo parietal y regiones subcorticales homolaterales (fig. 3), e hipoperfusión de hemisferio cerebeloso contralateral, compatible con diasquisis cerebelosa cruzada (DCC) (fig. 4). Por lo tanto, valorando todos estos hallazgos, la sospecha diagnóstica en esta paciente fue la de afasia secundaria a accidente cerebrovascular isquémico con afectación del territorio de la arteria cerebral media izquierda.

La DCC ha sido descrita en la mayoría de los pacientes que han sufrido infartos cerebrales localizados en lóbulo frontoparietal, ganglios de la base y cápsula interna, en diferentes estadios²². El mecanismo que subyace en este fenómeno está en relación con la interrupción de la vía cerebropontocerebelosa, que causa desaferentación y disminución del metabolismo del hemisferio cerebeloso contralateral al hemisferio que ha sufrido el disturbio vascular²³.

En conclusión, los hallazgos objetivados en técnicas morfológicas, tanto TC como RM, no fueron de

ayuda en el diagnóstico diferencial de ambos pacientes, ya que eran similares en ambos. La SPECT de perfusión cerebral mostró una mayor sensibilidad en estos pacientes, lo que resultó de utilidad en su orientación diagnóstica, tanto a APP o de Mesulam, como a afasia secundaria a accidente cerebrovascular de origen isquémico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mesulam MM. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982;11:592-8.
2. Mesulam MM, Weintraub S. Spectrum of primary progressive aphasia. *Baillieres Clin Neurol* 1992;1:583-609.
3. Benson DF, Ardilla A. Brain damage in aphasia. In: Benson DF, Ardilla A, eds. *Aphasia. A clinical perspective*. New York Oxford University Press. 1996; p. 61-87.
4. Ojemann GA. Organization of short-term verbal memory in language areas of human cortex: evidence from electrical stimulation. *Brain Lang* 1978;5:331-40.
5. Geschwind N. The organization of language and the brain. *Science* 1970;27:940-4.
6. Abe K, Fujimura H, Toyooka K, Hazama T, Hirono N, Yorifuji S, et al. Single-photon emission computed tomographic investigation of patients with motor neuron disease. *Neurology* 1993;43:1569-73.
7. Caselli RJ, Jack CR Jr, Petersen RC, Wahner HW, Yanagihara T. Asymmetric cortical degenerative syndromes: clinical and radiologic correlations. *Neurology* 1992;42:1462-8.
8. Andersen C, Dahl C, Almkvist O, Ostberg P, Julin P, Wahlund LO. Bilateral temporal lobe volume reduction parallels cognitive impairment in progressive aphasia. *Arch Neurol* 1997;54:1294-9.
9. Westbury C, Bub D. Primary progressive aphasia: a review of 112 cases. *Brain Lang* 1997;60:381-406.
10. Mesulam MM. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol* 2001;49:425-32.
11. Weintraub S, Rubin NP, Mesulam MM. Primary progressive aphasia. Longitudinal course, neuropsychological profile, and language features. *Arch Neurol* 1990;47:1329-35.
12. Soriani-Lefevre MH, Hannequin D, Bakchine S, Menard JF, Manrique A, Hitzel A, et al. Evidence of bilateral temporal lobe involvement in primary progressive aphasia: a SPECT study. *J Nucl Med* 2003;44(7):1013-22.
13. Bryan KL, Hale JB. Differential effects of left and right cerebral vascular accidents on language competency. *J Int Neuropsychol Soc* 2001;7:655-64.
14. Pachalska M, Talar J, Brodziak A, MacQueen BD. Disturbances of mental image processing in post-stroke patients with left and right hemisphere damage. *Med Sci Monit* 2001;7:716-24.
15. Drzezga A, Grimmer T, Siebner H, Minoshima S, Schwaiger M, Kurz A. Prominent hypometabolism of the right temporoparietal and frontal cortex in two left-handed patients with primary progressive aphasia. *J Neurol* 2002;249:1263-7.
16. Abe K, Ukita H, Yanagihara T. Imaging in primary progressive aphasia. *Neuroradiology* 1997;39:556-9.
17. Sinnatamby R, Antoun NA, Freer CE, Miles KA, Hodges JR. Neuroradiological findings in primary progressive aphasia: CT, MRI and cerebral perfusion SPECT. *Neuroradiology* 1996;38:232-8.
18. Alonso JC, Lampreave JL, Soriano A, del Real MA, Gudín M, Sanz J, et al. SPECT en la afasia progresiva primaria. *Rev Esp Med Nucl* 1997;16(1):41-3.
19. Tyrrell PJ, Warrington EK, Frackowiak RS, Rossor MN. Heterogeneity in progressive aphasia due to focal cortical atrophy. A clinical and PET study. *Brain* 1990;113:1321-36.
20. Tyrrell PJ, Kartsounis LD, Frackowiak RS, Findley LJ, Rossor MN. Progressive loss of speech output and orofacial dyspraxia associated with frontal lobe hypometabolism. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;54:351-57.
21. Jodzio K, Gasecki D, Drumm DA, Lass P, Nyka W. Neuroanatomical correlates of the post-stroke aphasias studied with cerebral blood flow SPECT scanning. *Med Sci Monit* 2003;9(3):32-41.
22. Kim SE, Choi CW, Yoon BW, Chung JK, Roh JH, Lee MC, et al. Crossed-cerebellar diaschisis in cerebral infarction: technetium-99m-HMPAO SPECT and MRI. *J Nucl Med* 1997;38(1):14-9.
23. Pantano P, Baron JC, Samson Y, Bousser MG, Derouesne C, Comar D. Crossed cerebellar diaschisis. Further studies. *Brain* 1986;109:677-94.